



CASO CLÍNICO

Sustitución valvular aórtica con circulación extracorpórea en paciente con Policitemia Vera. Riesgos y manejo

Ávila García-Heras E (1), Castaño Moreira B (1), Monguió Santín EM, Herrador Iradier P.

Hospital Virgen de la Salud, Toledo.

Resumen

La Policitemia Vera (PV) es un trastorno mieloproliferativo crónico complejo que se caracteriza por un aumento de la producción de eritrocitos, leucocitos y megacariocitos, siendo su forma más común de presentación la policitemia acompañada o no de trombocitosis, leucocitosis, esplenomegalia, trombosis arterial o venosa y hemorragia. Existen pocos casos descritos sobre el manejo más adecuado de pacientes con PV sometidos a circulación extracorpórea (CEC) para sustitución de válvula aórtica. Sin embargo, sí se conoce la alta morbilidad asociada a la cirugía en este tipo de pacientes. El caso clínico que presentamos describe las consideraciones que se tuvieron en cuenta en el perioperatorio y pretende ampliar el conocimiento y manejo de las posibles complicaciones de los pacientes con PV que requieren ser intervenidos de cirugía cardíaca.

Introducción:

La Policitemia Vera (PV) es un trastorno mieloproliferativo crónico complejo que se caracteriza por un aumento de la producción de eritrocitos, leucocitos y megacariocitos, siendo su forma más común de presentación la policitemia acompañada o no de trombocitosis, leucocitosis, esplenomegalia, trombosis arterial o venosa y hemorragia. Existen pocos casos descritos sobre el manejo más adecuado de pacientes con PV sometidos a circulación extracorpórea (CEC) para sustitución de válvula aórtica. Sin embargo, sí se conoce la alta morbilidad asociada a la cirugía en este tipo de pacientes. El caso clínico que presentamos describe las consideraciones que se tuvieron en cuenta en el perioperatorio y pretende ampliar el conocimiento y manejo de las posibles complicaciones de los

pacientes con PV que requieren ser intervenidos de cirugía cardíaca.

Presentación del caso

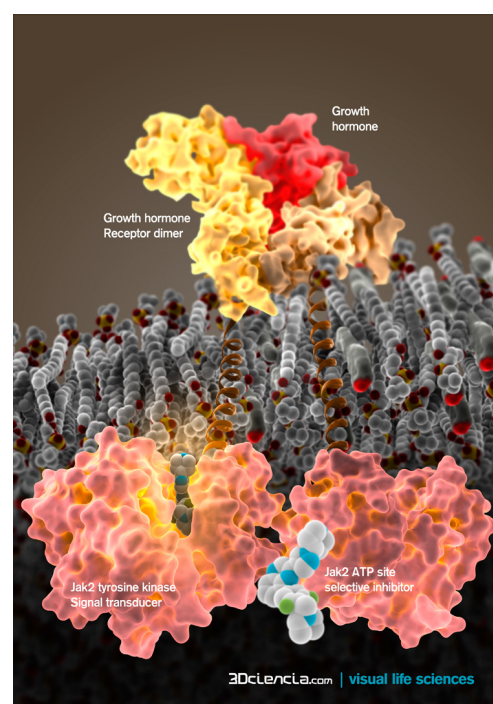


Figura 1. Receptor de eritropoyetina con la mutación Jak 2

Varón de 82 años con antecedentes de hipertensión arterial en tratamiento, colitis ulcerosa con rectorragia, artritis de etiología no filiada, tuberculosis latente y síndrome mieloproliferativo crónico tipo PV con mutación JAK2 (V617F) y trombocitosis leve que precisó sangrías en tres ocasiones. Previamente a la cirugía no presentaba síntomas en relación con hiperviscosidad sanguínea.

Es estudiado en la consulta de cirugía cardíaca por disnea de moderados esfuerzos (clase funcional II de la NYHA) y soplo sistólico en foco aórtico II/IV. Se realiza ecocardiograma transtorácico donde se aprecia valvulopatía degenerativa con estenosis aórtica severa e insuficiencia ligera-moderada, insuficiencia mitral y tricúspide ligeras e hipertensión pulmonar ligera. Hipertrofia de ventrículo izquierdo con fracción de eyección conservada, disfunción diastólica y calcificación de la pared anterior de la aorta ascendente.

Se completó estudio prequirúrgico con coronariografía, donde se descartaron lesiones angiográficamente significativas: ecodoppler de troncos supraaórticos (pequeñas placas a nivel de bulbo e incipientes en ambas carótidas internas, sin alteraciones hemodinámicas) y analítica completa destacando: hematocrito 48,3%, hemoglobina 15,6 g/dL, plaquetas 562 x 1000/dL, leucocitos 7100/dL, urea 75mg/dL, creatinina: 1,82 mg/dL, iones y parámetros de coagulación en rango de la normalidad (INR 0,9, AP (Actividad de protombina): 114%, TTPA: 32, fibrinógeno 337 mg/dL).

Fue intervenido de forma programada bajo anestesia general. La inducción anestésica, que se realizó con etomidato 0,3 mg/kg, fentanilo 2 µg/kg. y succinilcolina 1 mg/kg, e intubación orotraqueal, transcurrieron sin

incidencias. Se realizó monitorización invasiva con arteria radial derecha, presión venosa central con catéter en vena yugular interna derecha y ecocardiograma transesofágico. Se llevó a cabo hemodilución normovolémica aguda previamente al inicio de la cirugía, para ello se extrajeron 300 cc de sangre al tiempo que se repuso dicho volumen con solución cristaloides (SSF 0,9%). En el control analítico pasó de un hematocrito basal del 51% al 38% y de una hemoglobina de 15,8 a 11,2 gr/dL.

Como antifibrinolítico se administró una dosis inicial de 2,5 gr de ácido tranexámico y, a continuación, una perfusión con 0,5 gr/h. durante el procedimiento.

La intervención transcurrió sin incidencias, y tras esternotomía media y heparinización a 3 mg/kg vía intravenosa, se comprobó que el tiempo de coagulación activado (ACT) era mayor de 900 s (ACT basal 120 s), y se procedió a la canulación de aorta ascendente y cavoatrial. Se inició circulación extracorpórea (CEC) bajo hipotermia sistémica a 34°C con bomba centrífuga (Dideco, Mirandola Italia) y oxigenador de membrana (Sorin, Mirandola Italia), se clampó la aorta, se canuló la vena pulmonar superior derecha para drenaje de cavidades izquierdas y se realizó una protección combinada con inducción caliente. Tras aortotomía se observó que la válvula aórtica trivalva se encontraba calcificada, se resecó la válvula nativa y se implantó una prótesis biológica Mitroflow nº 21.

Durante la intervención se monitorizaron las presiones transmembranas, no sobrepasándose los valores límites a nivel preoxigenador y postoxigenador (habitualmente fijados en 450 mmHg), siendo dichos valores máximos de 322 mmHg y 207 mmHg

respectivamente, con un flujo total de 4,8 l/min. que proporcionaba una presión de perfusión de 60-70 mmHg. (Figura 2).

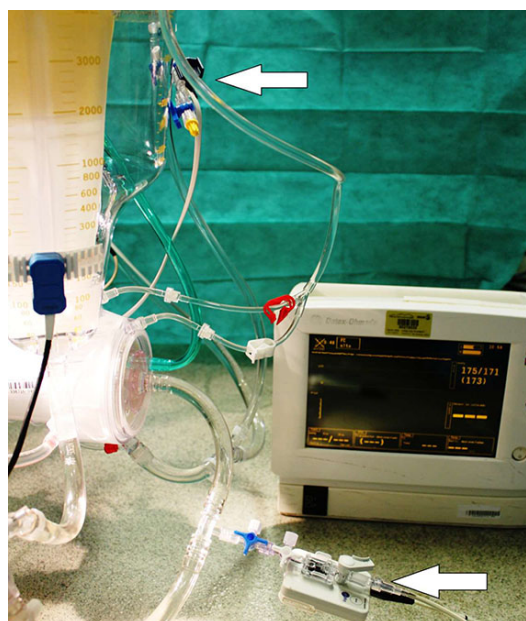


Figura 2. Sistema de monitorización de presiones transmembrana, la flecha superior indica el traductor de presión preoxigenador y la flecha inferior el traductor postoxigenador

Tras deaireación de cavidades, reperfusión y desclampaje, se abandonó la CEC con latido espontáneo, con mínimo soporte inotrópico (dobutamina: 4 mcg/Kg/m) y vasopresor (noradrenalina: 0,1 mcg/Kg/m). Se comprobó con ecocardiograma transesofágico la normofunción de la prótesis aórtica y la correcta contractilidad ventricular. El tiempo de CEC fue de 49 minutos y tiempo de clampaje aórtico de 38 minutos. El efecto anticoagulante de la heparina fue revertido con protamina, alcanzándose un ACT final de 118 seg.

Se implantaron cables de marcapasos epicárdicos auriculares y ventriculares, se dejaron drenajes mediastínicos y pleurales, y se trasladó a la Unidad de Cuidados Cardíacos postquirúrgicos.

El paciente evolucionó favorablemente pudiendo ser extubado a las 8 horas. El débito por los drenajes fue de 550 ml.

en 48 horas y no precisó transfusión de hemoderivados, su analítica al alta arrojaba los siguientes valores Hb 10,6 mg/dL, Hcto 33%, leucocitos 11.300/dL, plaquetas 346.000/dL. Se inició de manera precoz anticoagulación con heparina de bajo peso molecular (HBPM): enoxaparina 1 mg/kg/12h y antiagregación con aspirina 100 mg/24h, y fue dado de alta planta de hospitalización a las 48 horas y alta a domicilio el séptimo día del postoperatorio.

En el caso presentado no existieron complicaciones trombóticas ni hemorrágicas. Sin embargo, existen casos descritos en la literatura de trombosis a distintos niveles durante y tras la intervención, así como importante elevación del gradiente de presión transmembrana a nivel del oxigenador y complicaciones hemorrágicas que discutiremos a continuación.

Discusión

La PV es una enfermedad crónica mieloproliferativa caracterizada por una excesiva producción de hematíes, que se asocia a hiperviscosidad sanguínea y, en un 50% de los casos, proliferación de leucocitos y plaquetas. Es más común en varones, y su incidencia se estima en 4-16 por millón (1,2)

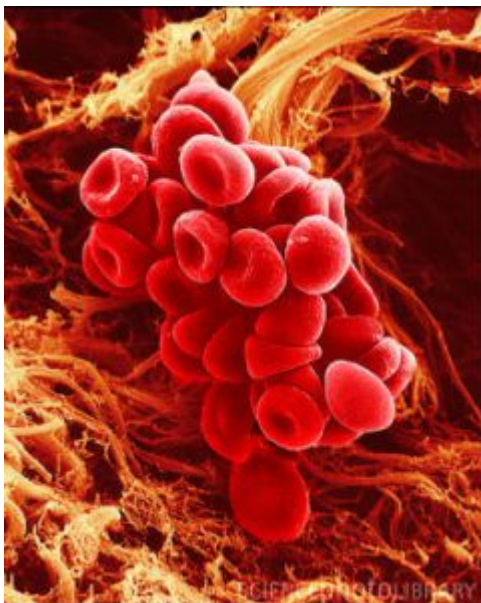


Figura 3. Policitemia Vera (Imagen cortesía de <https://tomatetumedicina.wordpress.com/tag/presentacion/>)

El exceso de plaquetas genera una amplia superficie que hace que se adhieran los factores de la coagulación, evitando la interacción necesaria para formar trombina y fibrina en la zona de sangrado. Por tanto, puede causar tanto trombosis arterial o venosa como cuadros hemorrágicos en el mismo paciente (3). El riesgo de una oclusión vascular es directamente proporcional a la masa de hematíes y, por tanto, al [hematocrito](#). Por otro lado, un alto recuento leucocitario y su activación promueven interacciones anormales con el endotelio que se correlaciona con eventos trombóticos, y un recuento elevado de plaquetas predispone a eventos trombóticos e isquémicos, mientras que las anomalías plaquetarias incrementan el riesgo de sangrado. Los pacientes diagnosticados de PV tendrán, por tanto, un riesgo mayor de sufrir eventos cardiovasculares adversos, siendo mayor este riesgo a mayor edad y cuando existan otros factores de riesgo cardiovascular asociados. Series amplias de pacientes indican que el 30-40% de los pacientes con PV fallecen a consecuencia de un evento trombótico (4). Cualquier intervención conlleva una

serie de riesgos (sangrado, trombosis venosa profunda...), y en el caso de la cirugía cardíaca, que es la que nos ocupa, el hecho de someter a un paciente a un bypass cardiopulmonar bajo condiciones de hipotermia, anticoagulación y circulación extracorpórea conlleva una serie de riesgos debido a una profunda alteración de la coagulación (disminuye la activación de factores de la coagulación, propicia disfunción plaquetaria y excesiva fibrinolisis, lo que lleva a una situación de diátesis hemorrágica). También habrá complicaciones trombóticas secundarias al daño endotelial, el tiempo de isquemia y el éxtasis sanguíneo durante la CEC. Existen varios casos publicados de trombosis masiva intracardiaca de pacientes con PV durante la CEC (5). La PV representa un factor de riesgo adicional durante el bypass cardiopulmonar. Distintos estudios han demostrado beneficios en aquellos pacientes sometidos a algún tipo de intervención y que estaban bajo tratamiento con agentes antineoplásicos como la hidroxurea, anagrelide o interferón α (indicados sobre todo si existe trombocitosis), para conseguir un hematocrito por debajo del 40-45%, siendo en algunas ocasiones necesario realizar flebotomías. En el [estudio ECLAP](#) se considera de alto riesgo trombogénico a todo aquel paciente con edad superior a 60 años, con uno de los siguientes factores: episodio previo de trombosis, recuento de plaquetas $>1.000-1.500 \times 10^9/l$, insuficiencia cardíaca congestiva, HTA, diabetes o esplenomegalia sintomática. Estos pacientes requieren tratamiento específico. También se han descrito tratamientos antiagregantes con aspirina y clopidogrel para prevenir trombosis (especialmente en pacientes que asocian eritromegalía). Respecto al manejo perioperatorio en paciente con PV que van a ser sometidos a cirugía cardíaca y CEC, se recomienda la normalización

del recuento sanguíneo al menos dos meses antes. En ocasiones se recomiendan flebotomías y plaquetoféresis (las complicaciones hemorrágicas suelen ocurrir cuando exceden de 1.000.000/dl) prequirúrgicas. Con el objetivo de reducir la viscosidad de la sangre, el riesgo protrombótico y las presiones transmembrana a través del oxigenador de CEC, garantizando un adecuado flujo de sangre hacia el paciente, se recomienda realizar una hemodilución normovolémica aguda y disminuir el grado de hipotermia. El empleo de antifibrinolíticos, ácido tranexámico o aprotinina (actualmente no se emplea en algunos países por su alto riesgo protrombótico), ambos inclinan la balanza hacia un efecto procoagulante para evitar el riesgo hemorrágico asociado a la CEC. También se asocia a la aprotinina un efecto protector frente a una activación inapropiada plaquetaria al mantener intacta su morfología. Sin embargo, existe al menos un caso en la literatura de elevación del gradiente de presión de la membrana del oxigenador tras la administración de aprotinina (3). En aquellos pacientes con alto riesgo trombotico, que han presentado algún evento previo o de reciente diagnóstico tras la intervención, se aconseja una adecuada antiagregación con agentes antiplaquetarios (aspirina, clopidogrel), a los que pueden asociarse anticoagulantes orales (acenocumarol, warfarina), subcutáneos (heparina de bajo peso molecular, HBPM), o intravenosos (heparina no fraccionada, HNF). En el caso de nuestro paciente, que no había tenido episodios tromboticos ni hemorrágicos previos secundarios a la PV, ni tampoco tratamiento para controlar la enfermedad de base, al no presentar ninguna complicación perioperatoria fue suficiente la instauración de aspirina y HBPM a dosis anticoagulantes para prevenir posibles eventos tromboticos postquirúrgicos.

Conclusiones

Aquellos pacientes con PV deben ser evaluados de forma multidisciplinar con el fin de optimizar el tratamiento y disminuir las complicaciones derivadas de dicha enfermedad, procurando que las cifras de células sanguíneas se hayan normalizado antes de la intervención. Es aconsejable realizar hemodilución normovolémica aguda y tratar de reducir la hipotermia durante el bypass cardio-pulmonar, así como medir las presiones transmembrana del oxigenador para asegurar un adecuado flujo al paciente sin incremento de las resistencias. Existe controversia respecto al momento en que se debe instaurar el tratamiento antitrombótico, anticoagulante o antitumoral para prevenir las posibles complicaciones. Distintos estudios aconsejan iniciar de manera temprana el tratamiento antitrombótico y anticoagulante, por la mayor prevalencia de eventos tromboticos. Sin embargo, en aquellos casos en los que hubo también complicaciones hemorrágicas, se evidenció el control de las mismas tras iniciar el tratamiento de base de la PV (hidroxiurea). Son necesarios más estudios para dilucidar el momento óptimo para instaurar los distintos tratamientos y qué tipo de pacientes con PV serían los que se beneficiarían de ello.

Bibliografía

- 1.- Landolfi R, Cipriani MC, Novarese L. Thrombosis and bleeding in polycythemia vera and essential thrombocythemia. Pathogenetic mechanisms and prevention. Best Pract Res Clin Haematol 2006; 19:617-633. [PubMed](#)
- 2.- Al-Fadhli J, Al Shammari F. Coronary Artery bypass grafting in a patient with polycythaemia rubra vera - a rare indication with a spectrum of

complication: a case report". Cases Journal 2009, 2:8126. [PubMed](#)

3.- Fieldwalker MA, Jackson SC, Seal D. High Transoxygenator Pressure Gradient in a Patient With Polycythemia Vera. J Cardiothorac Vasc Anesth. 2010 Feb; 24(1):104-8. [PubMed](#)

4.- Grupo Italiano Studio Policitemia. Polycythemia vera: The natural history of 1213 patients followed for 20 years. Ann Intern Med 1995, 123:656-664. [PubMed](#)

5.- Lima B, Soltesz E. Management of Extensive Intracardiac Thombosis in a

Patient with Polycythemia Vera. J Card Surg 2012; 27:320-322. [PubMed](#)

Correspondencia al autor

Elisa Ávila García-Heras
elisavilgar@hotmail.com
FEA Anestesiología y Reanimación
Hospital Virgen de la Salud, Toledo.

[Publicado en AnestesiaR el 21 de diciembre de 2015](#)